Über

Dystrophia musculorum progressiva.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfasst und einer

Hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Ludwig Illing,
approb. Arzt aus Baudenbach.

München, 1902.
Kgl. Hof- und Universitäts-Buchdruckerei von Dr. C. Wolf & Sohn.

Über

Dystrophia musculorum progressiva.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfasst und einer

Hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Ludwig Illing,
approb. Arzt aus Baudenbach.

ACAD.
LUGD. BAT.
BIBL.

München, 1902.
Kgl. Hof- und Universitäts-Buchdruckerei von Dr. C. Wolf & Sohn.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät
der Universität München.

Referent: Herr Professor Dr. Ritter von Bauer.

Meiner lieben Mutter

in Dankbarkeit

gewidmet.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552302_0117

Der erste, der in dem fortschreitenden Muskelschwund eine selbständige Erkrankungsreform erkannte, war der Wiener Kliniker Van Swieten. Er führte 1750 einen Fall an, bei dem beide Deltamuskeln hochgradig geschwunden waren, „so dass man das nur von der Haut bedeckte Schultergelenk abtasten konnte"; ebenso war in diesem Falle auch die Daumenballen-Muskulatur sehr atrophisch, so dass die Opposition des Daumens unmöglich war und die Hand kraftlos wurde.

Erst geraume Zeit später, im 19. Jahrhundert, wurden von verschiedenen Autoren, darunter Ch. Bell (1832) und Abercrombie (1834), wieder derartige Fälle veröffentlicht. In den fünfziger Jahren erschienen mehrere Arbeiten, die einen grossen Fortschritt auf dem Gebiete der progressiven Muskelatrophie bedeuteten. Aran (1850) und Duchenne (1852) beschrieben mehrere Fälle, bei denen sie die Muskeln als den Herd der Erkrankung ansahen, die dann allmählich auf die in den betreffenden Muskeln verlaufenden Nerven übergreifen und aufsteigend bis ins Rückenmark sich erstrecken könne. Cruveillhier (1853) dagegen fand bei der Sektion eines derartigen Falles (des Seiltänzers Lecomte) Atrophie der vorderen Spinalwurzeln und verlegte demnach Sitz und Ursprung der Erkrankung in das Rückenmark.

Seitdem standen sich in stetem Kampfe die Anhänger der myopathischen und die Vertreter der neuropathischen Theorie gegenüber.

Erwähnen möchte ich noch, dass in den fünfziger Jahren

von Remak, Schneevogt und Jacoud eine dritte Theorie aufgestellt wurde, nach der es sich bei der progressiven Muskelatrophie um eine von einer Erkrankung des Sympathicus ausgehende Trophoneurose handle.

Der bedeutenste Vertreter der neuropathischen Theorie war Charcot. Er wies den trophischen Einfluss der grossen Ganglienzellen der Vordersäulen auf die willkürliche Muskulatur nach und erachtete demnach die fortschreitende degenerative Erkrankung der Ganglienzellen als die Ursache der fortschreitenden Atrophie der Muskulatur. Seiner Ansicht schloss sich sofort die Mehrzahl der Neuropathologen an.

Im Jahre 1873 wurde diese Theorie von Friedreich scharf angegriffen. In seinem Werk über „progressive Muskelatrophie, über wahre und falsche Muskelhypertrophie“ dokumentierte er das Leiden als primäre, chronische Myositis, welche im stande ist, sekundäre Störungen am Nervensystem hervorzurufen, bestehend in einer auf die intramuskulären Nerven übergreifenden und längs der Nervenbahnen selbst bis in die Nervenwurzeln emporsteigenden chronischen Neuritis. Letztere vermag weiterhin in das Rückenmark selbst überzugreifen und chronisch myelitische Prozesse zu erzeugen.

Damit standen sich wiederum die Ansichten von der spinalen und von der muskulären Entstehung der Krankheit schroff gegenüber. Dass erstere jedoch weitaus die meisten Anhänger fand, erklärt sich aus der Autorität Charcots.

Unterstützend für die Ansicht Friedrichs wirkte die Veröffentlichung eines Falles durch Lichtheim 1878, bei welchem trotz ausgebreiteter, hochgradiger Muskelatrophie mit starker, interstitieller Lipomatose sich bei genauer mikroskopischer Durchforschung des Rückenmarks und der peripheren Nerven nicht die geringste pathologische Veränderung ergab. Die in Serienschnitten ausgeführte Rückenmarksuntersuchung ergab die Unversehrtheit und normale

Anzahl der Ganglienzellen der grauen Vorderhörner. Die Charcot'sche Theorie wurde durch diese Beobachtung stark erschüttert.

Erst im Jahre 1883 kam Licht in das Dunkel der Entstehungsweise der Krankheit durch die sorgfältigen und umfangreichen Forschungen von Erb. Auf der Naturforscherversammlung zu Freiburg 1883 hob Erb, gestützt auf ein reichhaltiges klinisches und pathologisch anatomisches Material, hervor, dass es sich bei der in Frage stehenden Krankheit nicht um eine einheitliche Form handle, sondern dass zwei Krankheitsbilder existierten, die sich klinisch genau unterschieden, die einen verschiedenen anatomischen Ausgangspunkt nähmen und demnach auch eine pathologisch-anatomisch verschiedene Grundlage besässen.

Er teilt die Muskelatrophien ein in die spinale progressive Muskelatrophie und in eine myopathische Muskelatrophie. Die spinale Form, den Typus Duchenne-Aran, nennt er Amyotrophia spinalis progressiva. Dieser Form stellt er die myopathische Muskelatrophie gegenüber, welche er als Dystrophia muscularis progressiva bezeichnet. Unter dieser Form begreift er wieder als Unterarten: Die am längsten bekannte „Pseudohypertrophie der Kinder", die „hereditäre Form der Muskelatrophie" (Leyden), die „juvenile Form der Muskelatrophie" (Erb); jedoch möchte Erb die „hereditäre Form Leydens" nicht mehr als selbständige Unterart gelten lassen, da ihr Hauptunterscheidungsmerkmal, die Heredität, sich auch bei den beiden anderen Unterarten finden kann.

Kurz darauf erschien in der Revue de Médecine eine Abhandlung von Landouzy und Déjérine „De la myopathie atrophique progressive, myopathie sans neuropathie, débutant d'ordinaire dans l'enfance par la face", in der sie Fälle veröffentlichten, bei denen sich die Erkrankung auch auf die Muskeln des Gesichts ausdehnte; sie stellten daraus eine

besondere Krankheitsform auf, den Typus Facio-scapulo-humeralis; doch handelt es sich dabei um nichts anderes als um die juvenile Form von Erb mit Mitbeteiligung des Gesichtes. Eine neue und von den übrigen von Erb aufgestellten Formen im Prinzip verschiedene Form ist das ebenso wenig, wie der Anspruch der Autoren gerechtfertigt erscheint, es sei ihr Verdienst, zuerst die myopathische Natur dieser Erkrankung erkannt zu haben.

Erb nimmt diesen Typus als eigene Unterart auf und teilt demnach die progressive Muskeldystrophie ein in:

1. Die Pseudohypertrophie der Kinder.
2. Die hereditäre Form (Leyden).
3. Die juvenile Form (Erb).
4. Die infantile Muskelatrophie mit Beginn im Gesicht (Landouzy-Déjérine).

So sehr es berechtigt ist, der besseren Übersicht halber die von Erb aufgestellten Unterarten der progressiven Muskeldystrophie beizubehalten, so verfehlt wäre es, dieselben als im Prinzip verschieden zu betrachten, sie als selbständige Krankheitsbilder aufzufassen, wie es Landouzy und Déjérine mit ihrer infantilen Form mit Gesichtsbeteiligung gethan haben. Für die Einheit der verschiedenen Formen hat Erb an der Hand eines umfangreichen Materials sowohl den klinischen als auch den anatomischen Nachweis erbracht.

Als klinischen Beweis stellt Erb drei Punkte auf:

1. Die mehr oder weniger vollständige Übereinstimmung einer Reihe von wesentlichen klinischen Merkmalen, z. B. jedesmalige Localisation der Atrophie und der Hypertrophie in den einzelnen Muskeln und Muskelgruppen, Verhalten der Muskeln gegenüber mechanischen und elektrischen Reizen, Verlauf des Leidens, Fehlen fibrillärer Zuckungen etc.

Differenzen fehlen nur in Bezug auf das grössere oder geringere Hervortreten, die grössere oder geringere Verbreitung

einzelner — jedoch überall vorhandener — Erscheinungen, speziell der Hypertrophie und Lipomatose der Muskeln, ferner in Bezug auf den früheren oder späteren Beginn des Leidens, stärkeres Befallensein der oberen oder unteren Körperhälfte, rasches oder langsameres Fortschreiten auf den grösseren Teil der Muskulatur.

2. Das Vorkommen von Übergangsformen zwischen den einzelnen Krankheitsgruppen. Die hereditäre Form Leydens ist ohnehin nicht als eigene Form anzuerkennen, denn Heredität ist ein hervorstechendes Moment auch bei den übrigen Formen. Die juvenile Form wurde häufig mit Gesichtsbeteiligung beobachtet. Derartige Fälle wurden beschrieben von Erb (Beob. 57), Duchenne, Friedreich, Lichtheim, Remak, Mossdorf, Bernhardt, Singer, Landouzy-Déjérine etc.; fast ausnahmslos war dabei die mimische Gesichtsmuskulatur befallen; dabei wurde das Übergreifen des Krankheitsprozesses auf die Gesichtsmuskulatur zu jeder Zeit des Verlaufes und in jeder Ausdehnung wahrgenommen. Für die Kombination von Pseudohypertrophie mit Gesichtsbeteiligung sprechen die Beobachtungen von Westphal und zwei Fälle von Langdon Down. Das Vorkommen der infantilen Form mit „juveniler“ Lokalisation oder mit Pseudohypertrophie wird bestätigt durch die Fälle von Le Noir und Besançon. Pseudohypertrophie mit späterer „juveniler“ Lokalisation wird beschrieben von Erb, Buss, Marie Guinon, Veiga da Souza und von Oppenheim. Für das Auftreten der juvenilen Form unter dem Bild der Pseudohypertrophie spricht die Beobachtung Erbs (73). Unbestimmte Formen, die sich entweder in keine, oder mit gleichem Recht in mehrere der bekannten Unterarten einreihen lassen, beschrieb Erb (Beob. 79, 80, 81).

3. Der Nachweis des Vorkommens der verschiedenen Formen in einer und derselben Familie, also Nachweis der

einheitlichen Ätiologie; derselbe wird erbracht durch Fälle von Duchenne (Vater juvenil, Sohn und Tochter infantil), Landouzy-Déjérine, Troisier und Guinon, Zimmerlein, Fr. Schultze, Barsikow (Familie von 24 Fällen in fünf Generationen: bei Fall 1 und 22 juvenile, 8 hereditäre, 9 pseudohypertrophische, 19 und 22 juvenile Form mit Gesichtsbeteiligung).

Anatomisch-histologisch ergibt sich die unzweifelhafte Übereinstimmung in den wesentlichen Punkten trotz Verschiedenheit der klinischen Formen; bei allen finden wir Veränderungen an den Muskelfasern (Volumszunahme und Volumsabnahme, Abrundung der Fasern, Vermehrung der Muskelkerne, Spaltbildung und Faserteilungen der Muskelfasern, Vacuolenbildung) und am interstitiellen Bindegewebe (allmählich zunehmende Vermehrung und Wucherung derselben mit reichlicher Kernanhäufung, Vermehrung und Verdickung der Gefässe, Ablagerung von Fettzellen in Haufen und Reihen).

Wesentliche und durchgreifende Unterschiede der histologischen Muskelveränderung bei den einzelnen klinischen Formen der Dystrophie finden sich nicht. Der Grad der einzelnen Veränderungen ist allerdings in den einzelnen Fällen ein sehr verschiedener; allein es handelt sich dabei lediglich um quantitative Unterschiede.

Bei allen Formen der Dystrophie bildet der negative Befund am zentralen und peripheren Nervensystem die Regel.

Im Anschluss an diese Erörterungen möchte ich an dieser Stelle einen Fall von Dystrophia muscularis progressiva anführen, dessen Überlassung ich der Güte meines hochverehrten, verstorbenen Lehrers, des Herrn Geheimrats Dr. von Ziemssen, verdanke.

Patient, der 24jährige Hausdiener Franz Mehnert, weiss von Eltern und Geschwistern nichts anzugegeben; er wurde im Waisenhause seit frühester Jugend erzogen. Als Kind von zehn Jahren will Patient Masern und Scharlach durchgemacht haben, im Anschluss daran erkrankte er an Nierenentzündung, die ein halbes Jahr andauerte.

In der Schule sei Patient gut fortgekommen. Mit dem 14. Lebensjahre kam er zu einem Sattler in die Lehre und konnte dort seine Arbeit ohne Beschwerden verrichten. In seinem 16. Lebensjahr musste Patient angeblich schwer heben, er glaubt, sich damit überanstrengt zu haben, und will im Anschluss daran Schmerzen an den Schultern gespürt haben, die etwa acht Tage lang anhielten.

Von dieser Zeit an will Patient eine sich allmählich immer mehr steigernde Schwäche in den Armen beiderseits gespürt haben, ferner ist dem Patienten die teilweise Abmagerung der oberen Extremitäten und das Abstehen der Schulterblätter vom Thorax aufgefallen; es sei ihm vorgekommen, „wie wenn die Schulterblätter die Jacke durchbohren wollten".

Der Krankheitsprozess, der sich in Schwäche und Atrophie der Muskeln dokumentierte, soll von dem Unfall ab ein halbes Jahr zu seiner völligen Entwicklung gebraucht haben. Nach dieser Zeit seien die Veränderungen bereits so hochgradig gewesen, wie sie jetzt, also nach weiteren 7½ Jahren, zu sehen sind; die Krankheit soll während dieser ganzen Zeit keinen Fortschritt mehr gemacht haben.

Jetzt klagt Patient weder über Schmerzen noch über sonstige Beschwerden, abgesehen von der Schwäche und der dadurch bedingten Arbeitsunfähigkeit. Patient weiss auf alle Fragen recht und gut zu antworten.

Status praesens.

Übermittelgrosser Mann, schmächtig, von sehr mässigem Ernährungszustand, Fettpolster gering, Haut von etwas gelblicher Farbe, gehöriger Elastizität und Feuchtigkeit. Es zeigen sich weder Drüsenschwellungen, noch Knochenauftreibungen.

Oberlippe erscheint rüsselförmig vorgeschoben, Thorax zeigt sich in den oberen Partien etwas eingesunken und flach, die untere Apertur stark erweitert; die Rippenbogen beiderseits, rechts stärker als links, sich vorwölbend. Bei aufrechter Haltung des Patienten hängen beide Schultern herab, sie fallen nach aussen und vorne. Beide Scapulae stehen in hochgradiger Flügelstellung. Der Angulus inferior scapulae beiderseits gegen die Wirbelsäule und in die Höhe gezogen, steht beiderseits in der Höhe des fünften Brustwirbels. Die Configuration des Schultergelenkes, Acromion und Process. coracoideus und das acromiale Ende der Clavicula deutlich hervorspringend; Oberarm beiderseits ganz dünn.

Im Bereich der Lendenwirbelsäule leichte Lordose. Dornfortsätze treten deutlich hervor.

Beckenmuskulatur kräftig, Oberschenkelmuskulatur zeigt besonders rechts Atrophie. Wadenmuskulatur sehr gut entwickelt. Füsse in leichter Plattfusstellung.

Soweit die äussere Besichtigung.

Bei genauerer Untersuchung ergaben sich folgende Veränderungen.

Von den mimischen Gesichtsmuskeln zeigt sich nur der Orbicularis oris verändert. Er ist links voluminöser, gleichwohl aber beträchtlich schwächer als rechts. Die Oberlippe ist wulstig und rüsselförmig vorgeschoben; sie fühlt sich weich an. Patient vermag nicht ordentlich zu pfeifen.

Kaumuskulatur ist kräftig entwickelt.

Nackenmuskulatur ist gut ausgebildet, Beugung und Streckung des Kopfes, ebenso seitliche und Rotationsbewegung desselben werden gut ausgeführt; bei den Bewegungen kann selbst ein erheblicher Widerstand überwunden werden.

Am stärksten verändert zeigen sich die Muskeln des Schultergürtels und des Oberarms. Die beiden Pectorales sind völlig atrophisch bis auf einige Fasern der clavicularen Portion. Der Thorax erscheint infolgedessen vollkommen flach.

Linker Deltamuskel stark abgemagert; bei Erheben des linken Oberarms tritt im Muskel ein Wulst hervor, der sich weich, lipomatös, anfühlt. Am rechten Deltoides, der noch besser entwickelt ist, lassen sich die drei Portionen am Ursprung genau von einander sondern. Hauptsächlich die Atrophie der Deltoidei lässt die Gestaltung des Schultergegelenks so deutlich hervortreten.

Der Cucullaris ist nur in seiner mittleren und oberen Portion ziemlich kräftig erhalten, die untere Portion ist beiderseitig atrophisch, rechts jedoch geringer als links.

Der Musculus latissimus dorsi ist ebenfalls stark atrophisch; die von ihm gebildete hintere Begrenzung der Achselgrube stellt gleich der vom Pectoralis gebildeten vorderen Begrenzung desselben nur eine schlaffe Hautfalte dar.

Die Musculi serrati antici fehlen vollständig, auch bei entsprechender Funktion des Arms ist nichts von ihren Zacken wahrnehmbar. Durch den völligen Funktionsausfall dieser beiden Muskeln erklärt sich das flügelförmige Abstehen des vertebralen Schulterblattrandes vom Thorax. Die Musculi rhomboidei sind ebenfalls atrophisch.

Die Musculi sternocleidomastoidei sind beiderseits gut entwickelt und kräftig. Die Levatores anguli scapulae, sowie die Musculi supra- und infraspinati sind hypertrophisch, auch die Musculi teretes minores sind gut entwickelt.

Infolge der Atrophie der meisten Schultergürtelmuskeln sind die aktiven Bewegungen im Schultergelenk sehr behindert; Hebung des Arms ist nicht bis zur Horizontalen möglich (etwa 40°).

Passiv sind beide Scapulae in hohem Grade beweglich; ebenso gehen die passiven Bewegungen im Schultergelenk sehr leicht und ausgedehnt von statten.

Die Oberarme sind spindeldürr. Die Beugemuskeln bis auf Reste verschwunden, Triceps beiderseits sehr schwach. Jedoch tritt der Musculis coracobrachialis deutlich hervor. Beugung und Streckung kann noch ausgeführt werden, jedoch wird dabei nicht der geringste Widerstand überwunden.

Die Vorderarmsmuskulatur ist im ganzen gut entwickelt, jedoch fehlt der Musculus supinator longus fast völlig.

Die Handmuskeln sind frei; Daumenballen- und Kleinfingerballenmuskulatur ist gut erhalten und funktionstüchtig.

Die rohe Kraft ist in den Händen gut erhalten.

Masse des Oberarms:	rechts	links
a) unterh. des Ansatz. des Deltoides	17 cm	16 cm
b) oberh. der Condylen	16,5 „	16 „
Masse des Vorderarms:		
am oberen Drittel	23,5 cm	23,2 cm

Die lange Rückenmuskulatur ist etwas reduziert. Auch die Bauchmuskulatur, besonders der Rektus beiderseits, ist wenig kräftig; Patient vermag sich ohne Hilfe der Hände nicht aus der liegenden Stellung in die sitzende zu erheben.

Die Becken- und Gesässmuskulatur ist kräftig; das Aufstehen vom Boden ist nicht erschwert, es bedarf dazu keineswegs des charakteristischen Emporkletterns an den eigenen Beinen.

Dagegen zeigt sich der Quadriceps beiderseits, rechts mehr als links, bedeutend atrophisch und geschwächt; der Muskel ist nicht im stande, etwas starken Widerstand zu

überwinden. Die Beugemuskulatur des Oberschenkels zeigt sich nur rechts in höherem Grade verändert, sie erscheint atrophisch und fühlt sich wie beiderseits die Streckmuskulatur schlaff an; doch ist die Beugemuskulatur auch rechts noch kräftiger als die Streckmuskulatur. Die Adduktorengruppe ist links ziemlich gut erhalten und funktionstüchtig; ebenso die Rotatoren; dagegen sind die Adduktoren und die Rotatoren rechts geschwächt. Der Sartorius zeigt bei Kontraktion weiche, lipomatöse Anschwellungen an seinem Ursprung.

Die Unterschenkelmuskulatur ist sehr kräftig in der Leistungsfähigkeit und von beträchtlichem Umfang.

Masse des Oberschenkels:	rechts	links
Mitte zwischen ober. u. mittl. Drittel	41,0 cm	45,0 cm
Oberhalb der Patella	32,0 „	34,0 „
Masse des Unterschenkels:		
Grösster Wadenumfang	35,0 cm	35,0 cm

Die Augenmuskulatur ist intakt; die Sprache ist monoton und klanglos. Zungenmuskulatur ohne Abweichung.

Fibrilläre Zuckungen sind nirgends wahrzunehmen, wurden auch vom Kranken selbst nie beobachtet.

Sphincter vesicae et ani funktionieren gut.

Die elektrische Untersuchung ergab, dass die Erregbarkeit für den faradischen Strom an den atrophischen und hypervoluminösen Muskeln herabgesetzt war; am Supinator longus, sowie am Serratus anticus war auch bei den stärksten Strömen keine Zuckung wahrzunehmen; die Zuckungen sind blitzartig. Die Ka S Z ist stärker als die An S Z. Ea R konnte an keinem Muskel nachgewiesen werden.

Die Hautsensibilität ist in allen Qualitäten (Tast-, Schmerz-, Temperaturenempfindung) ungestört; Schmerzen bestehen nirgends. Der Sinn für Lage im Raum und für passive Bewegung weist keinerlei Störung auf.

Die oberflächlichen Reflexe sind vorhanden, wenig herabgesetzt. Die Sehnen- und Periostreflexe der oberen Extremitäten sind nicht auszulösen. Patellarsehnenreflexe rechts gar nicht, links nur schwer auszulösen. Achillessehnenreflex ist erloschen.

Corneal- und Conjunctivalreflexe sind vorhanden, ebenso der Würgreflex; Pupillen reagieren auf Lichteinfall.

Gang etwas watschelnd; Coordination ungestört.

An den Lungen keine Dämpfung, überall vesikuläres Atmen, kein Rasseln.

Herzdämpfung innerhalb normaler Grenzen, Töne rein, Herzthätigkeit regelmässig, kräftiger Puls. Abdomen weich, nirgends druckempfindlich. Milz und Leber nicht fühlbar.

Harn frei von Eiweiss und Zucker, hell.

Subjektives Befinden gut.

Bevor ich auf eine kurze Kritik dieses Falles eingehe, möchte ich mit den Worten Erbs eine Charakteristik von dessen juveniler Form der progressiven Muskeldystrophie geben: „Es handelt sich dabei um eine im Kindes- oder Jünglingsalter beginnende, langsam und gleichmässig, oder wohl auch absatzweise fortschreitende, vielfach stationär werdende Atrophie und Schwäche bestimmter Muskelgruppen, vorwiegend des Schultergürtels und der Oberarme, des Beckengürtels und der Oberschenkel und des Rückens; eine Atrophie, die sich häufig mit wahrer und falscher Muskelhypertrophie kombiniert, häufig eine eigentümliche Derbheit der atrophierenden Muskeln erkennen lässt, aber ohne fibrilläre Zuckungen, ohne jede Spur von Entartungsreaktion und ohne alle sonstigen Störungen im Körper, sei es im Nervensystem oder den Sinnesapparaten, vegetativen Organen oder den äusseren Bedeckungen, verläuft.“

Die Zugehörigkeit unseres Falles zu dieser Form wird

wohl ohne weiteres klar. Es ist die typische Lokalisation an den Schultern und Oberarmen, weniger ausgeprägt sind die Veränderungen am Beckengürtel und an den Oberschenkeln. Die Atrophien sind in weit ausgedehnterem Masse vorhanden, als die Hypertrophien; von diesen sind die Wulstbildungen am linken Deltamuskel und am Sartorius wohl als Pseudohypertrophien zu betrachten. Die stärkere Entwicklung der M. levatores anguli scapulae, sowie der M. supra- und infraspinati sind als wahre Hypertrophien anzusprechen. Gerade die beiden letzteren Muskeln fand Erb in den meisten Fällen pseudohypertrophisch. Jedoch möchte ich trotzdem das vermehrte Volum als wahre Hypertrophie auffassen, da die Konsistenz dieser Muskeln weder derber noch weicher als die der gesunden Muskeln ist. Verwischt wird das Krankheitsbild etwas durch die Pseudohypertrophie des Orbicularis oris; wir haben hier eine Mitbeteiligung des Gesichtes, also eine Anlehnung an die infantile Form. Es wäre also auch dieser Fall als Beispiel dafür anzuführen, dass die einzelnen Formen der Dystrophie nicht streng von einander zu scheiden sind.

Ob Heredität vorliegt, ist in unserem Falle nicht zu eruieren. Was die Ursache betrifft, so wird als dieselbe auch in diesem, wie in so vielen Fällen, ein Trauma angegeben. Es ist doch wohl anzunehmen, dass Traumen bei vorhandener Disposition einen wesentlichen Einfluss auf die Entwicklung der Krankheit ausüben; Beispiele dieser Art führt schon Friedreich an. Auffallend erscheint uns, dass die Krankheit sich in so kurzer Zeit, nämlich in einem halben Jahre, entwickelt haben soll und dass sie seitdem auf dem damals erreichten Stande stehen geblieben sein soll. Die Prognose dürfte in Bezug darauf relativ günstig zu stellen sein, jedenfalls ist ein rascher Verlauf nach fast achtjährigem Stillstand jetzt nicht mehr zu erwarten.

Ich möchte nun noch näher auf das Wesen der Erkrankung eingehen. Eine schon seit langer Zeit bestehende und noch immer offene Streitfrage ist es, ob es sich bei der progressiven Muskeldystrophie um eine myopathische oder neuropathische Ursache handelt.

Friedreich stellt in seinem schon oben citierten Werk (1873) fest, dass die progressive Muskelatrophie, die unsere jetzige spinale Form und die Dystrophie in sich begreift, ihrem Wesen nach in einem entzündlichen Vorgang innerhalb der Muskeln beruhe; sie sei eine wahre Polymyositis chronica progressiva. Die ersten Veränderungen beginnen im Perimysium internum als hyperplastische Wucherungen des interstitiellen Bindegewebes in seinen feinsten Zügen zwischen den feinsten Primitivbündeln. Gleichzeitig käme es zu Reizungserscheinungen an Muskelprimitivbündeln, namentlich mit Kernwucherung und parenchymatöser, körniger Trübung der quergestreiften Fasersubstanz. Mit der Zunahme der interstitiellen Gewebswucherung gingen die Muskelfasern zu Grunde und zwar teils durch einfache Atrophie, teils durch Degeneration. Die positiven Befunde an peripheren Nerven und Rückenmark erklärt er so, dass die Entzündung auf die intramuskulären Nerven übergreife, von da in Form einer aufsteigenden chronischen Neuritis auf die Nerven und schliesslich auf das Rückenmark selbst übergreife; die innerhalb der Nervenbahnen fortschreitende Entzündung könne an jeder Stelle ihres Verlaufes zum Stillstand gelangen. Das nimmt Friedreich als das Wesen des Leidens an, die Ursache sieht er in einer Konstitutionsanomalie, der Präexistenz einer disponierenden Diathese, welche die Entwicklung der Krankheit ermögliche oder wenigstens begünstige; die Diathese definiert er als eine dem Muskelgewebe in nutritiver und formativer Richtung zukommende Schwäche, durch welche eine geringere Resistenzfähigkeit, eine grössere

Neigung derselben zu irritativen und degenerativen Ernährungsstörungen gegeben ist. Ist jene Diathese vorhanden, so genügen jetzt nur geringe Muskelanstrengungen, um als krankmachende Potenzen zu wirken. Diese Diathese könne einerseits erworben sein, z. B. durch akutute Infektionskrankheiten — dadurch erklärt Friedreich das häufige Auftreten des Muskelschwunds nach Überstehen derartiger Erkrankungen —, andererseits könne sie auch angeboren und zugleich vererbt sein — damit wird er dem unverkennbaren hereditären Einfluss gerecht.

Diese Friedreich'sche Theorie ist in manchen Punkten anfechtbar und gibt keine völlig ausreichende Erklärung für Ursache und Wesen der Erkrankung. Nimmt man einen chronisch entzündlichen Prozess an, so erscheint es sonderbar, dass immer gewisse Muskelgruppen, die räumlich getrennt und unabhängig von einander sind, betroffen werden, und dass sich, wenigstens in den meisten Fällen, eine ausgesprochene Symmetrie der Erkrankung auf beiden Körperhälften zeigt. Jedoch bemerken wir ein ähnliches electives Verfahren eines entzündungserregenden Agens auch bei der Bleivergiftung und bei der Tabes. Doch ist noch einzuwenden, dass man, wenn die Beteiligung des Nervensystems durch fortschreitende Entzündung vom Muskel auf den Nerven in das Rückenmark bedingt sei, doch irgendwelche Symptome einer Neuritis oder Perineuritis chronica wahrnehmen, vor allem Sensibilitätsstörungen nachweisen müsste; denn es ist nicht denkbar, dass sich die Entzündung nur auf die motorischen, nicht auch auf die gemischten Nerven fortpflanzen solle.

Nachdem dann im Jahre 1883 Erb die Trennung der Amyotrophia spinalis, die von einer Erkrankung des Rückenmarks ausgeht, von der progressiven Muskeldystrophie, einer idiopathischen Muskelerkrankung ohne Erkrankung der

Nerven und des Rückenmarks, in Vorschlag brachte, da schien Klarheit in das Krankheitsbild gebracht und man war nur noch über die Ursache der Muskelerkrankung, die als rein myopathisch aufgefasst wurde, im Unklaren.

Doch bald verlor auch diese Aufstellung an allgemeiner Gültigkeit, denn es fand sich bei klinisch zweifellos zur Dystrophie gehörigen Fällen eine Beteiligung der Ganglienzellen und der peripheren Nerven an der Erkrankung. Erb bezeichnet mit Recht diese Fälle mit positivem Rückenmarksbefund für Ausnahmen; er behauptet auch, dass die Veränderungen am Muskel bei Dystrophie andere seien als bei degenerativen Atrophien nach Nervenleiden; „sie nähern sich denen, wie man sie bei lokalen Muskelaffektionen (Muskeltumoren, Muskeltraumen) beobachtet", allerdings gibt er zu, dass auch in den letzteren Fällen die neuromuskulären Stämmchen zuerst erkrankt sein können. Festzuhalten, so schreibt er, ist jedenfalls: Es gibt sichere Erkrankungen des zentralen Nervensystems, zu deren anatomischen Feststellung auch unsere neueste Technik noch unzulänglich ist, und zweitens ist es sicher, dass es trophische Zentren für die Muskeln im Rückenmark gibt, deshalb ist ohne weiteres zuzugeben, dass es möglich ist, dass mikroskopisch nicht sichtbare (sogenannte funktionelle) Veränderungen der grauen Vorderhörner sichtbare (sogenannte organische) Läsionen der Muskeln hervorrufen. Erb führt als andere Faktoren, die für den zentralen Ursprung sprechen, noch an: Die Heredität, die Lokalisation der Dystrophie auf Muskelgruppen, wie sie einzelnen spinalen Zentren entspricht (Erb'sche Gruppe), also die Lokalisation in wahrscheinlich zu einem Innervationszentrum gehörigen Muskelgebieten, ferner das häufige Vorkommen sonstiger nervöser Störungen bei Dystrophikern, wie Idiotie, Diabetes insipidus, Hemicranie und vor allem Epilepsie. Israel hat eine grosse Reihe von Fällen zu-

sammengestellt, bei denen er die Komplikation der Muskeldystrophie mit nervösen Störungen schildert oder sich wenigstens in der Familie nervöse Störungen nachweisen liessen; in sehr vielen Fällen handelt es sich um Epilepsie. Ausserdem hebt Erb hervor, dass der Dystrophie ähnliche Muskelerkrankungen, besonders Faserhypertrophie, auch bei unzweifelhaft spinalen Erkrankungen vorkommen. Hierher gehören die Befunde von Hypertrophie bei der spinalen Kinderlähmung von Déjérine, Joffroy und Achard und von Hitzig, bei der Poliomyelitis anterior chronica von Oppenheim, bei der Syringomyelie von Schultze.

Endlich kommen noch hinzu die schon erwähnten, mehr oder minder hochgradigen Veränderungen im Rückenmark, von denen Erb offen lässt, ob sie nicht vielleicht sekundärer Natur seien, bewirkt durch die lang dauernde Störung der Zelle.

Alle diese Beobachtungen und Erwägungen legen jedenfalls die Annahme eines im letzten Grund zentralen Ursprungs der Dystrophie sehr nahe. Immerhin müsse man einen eigenartigen Prozess in den Zentralorganen, speziell den Vorderhörnern annehmen, denn eine völlige Zerstörung derselben mache degenerative Atrophie, keine Dystrophie.

Erb hält demnach die Dystrophie für eine Trophoneurose und wirft zum Schluss die Frage auf, ob nicht auch eine gewisse Verwandtschaft zwischen Dystrophie und Amyotrophia spinalis bestehen und Übergänge zwischen ihnen vorkommen könnten.

Diese Frage sollte bald (1893) durch Strümpell in seiner Abhandlung „Zur Lehre von der progressiven Muskelatrophie“ in dem Sinne beantwortet werden, als auch Strümpell zu dem Ergebnis gelangt, dass die zwischen myopathischer und spinaler Muskelatrophie gezogene Grenzlinie offenbar wieder schwankend geworden sei. Er beschreibt einen Fall, der

klinisch zur Annahme einer spinalen Atrophie berechtigt; nur das Fehlen von fibrillären Zuckungen und von Entartungsreaktion brachte Strümpell auf den Gedanken, es könne sich doch allenfalls um eine myopathische Erkrankung handeln. Der histologische Muskelbefund ergab einfache Atrophie der Fasern ohne alle eigentlichen Degenerationszustände, wie sie also nur der Dystrophie, d. h. der myopathischen Form zukommt; ausserdem fanden sich in den peripheren Nerven und vor allem dem Rückenmark die allerstärksten Veränderungen, wie sie als charakteristisch für die spinale Form angesehen werden. Also einerseits:

Klinisches Bild der spinalen Atrophie und Veränderungen an Nerven und Ganglienzellen des Vorderhorns, andererseits Fehlen von fibrillären Zuckungen und Entartungsreaktion und Muskelbefund wie bei Dystrophie. Strümpell zieht aus diesem Fall folgende Schlüsse:

„Neben dem stärksten Schwund der motorischen Ganglienzellen im Halsmark kann gleichzeitig eine einfache nicht degenerative Atrophie der Muskelfasern bestehen. Es ist eine allgemein gültige Thatsache, dass sich bei Zugrundegehen von Ganglienzellen im Vorderhorn sekundär eine degenerative Atrophie zeigt, d. h. ein wirklicher Zerfall der Muskelsubstanz, ehe dieselbe durch Resorption verschwindet. Das wird bei allen zweifellos primären Erkrankungen der grauen Vorderhörner (traumatische Zerstörung, primäre Myelitiden, Tumoren) als allgemein gültiges Gesetz angenommen. Will man davon nicht abweichen, so bleibt in unserem Fall nur die Annahme übrig, dass der ganze Prozess nur in der Muskelfaser seinen Ausgang genommen habe und dass erst später, also in aufsteigender Richtung, die Atrophie der Nervenfasern und der Ganglienzellen hinzugetreten sei.“

Weitere Beobachtungen von Dystrophien und zwar auch von klinisch ganz typischen Fällen, bei denen sich Verän-

derungen an Nerven und Rückenmark fanden, werden beschrieben von Erb, Schultze, Kahler, Preisz, Heubner und anderen. Ich möchte hier noch einen von Oppenheim und Cassirer 1890 veröffentlichten Fall anführen.

Diese Autoren fanden bei der Sektion eines 42jährigen Arbeiters, bei dem die Diagnose „spinale Muskelatrophie" gestellt war und bei dem auch partielle Entartungsreaktion gefunden wurde, das Rückenmark und die peripheren Nerven bis auf bedeutungslose geringfügige Veränderungen unversehrt. Es fand sich anatomisch unter den übrigen Befunden am Muskel, die für Dystrophie sprechen, eine fettige Degeneration der Muskelfibrillen. Die Autoren kommen zu dem Schluss, dass das Krankheitsbild der spinalen progressiven Muskelatrophie durch eine primäre muskuläre, den bei den typischen Dystrophien gefundenen Veränderungen analoge Erkrankung hervorgerufen werden kann.

Bis jetzt standen sich die spinale und myopathische Muskelatrophie gegenüber, und das Vorkommen von Übergangsformen zwischen beiden konnte die Annahme von der Verschiedenheit der beiden Krankheitsbilder nicht erschüttern. Nun trat einige Jahre später zu diesen und zwischen sie ein drittes Krankheitsbild, das durch Charcot und P. Marie, J. Hofmann etc. bekannt geworden ist, nämlich die auf einer Läsion der peripheren Nerven beruhende neurotische oder neurale Muskelatrophie. Diese Krankheit wird infolge ihrer klinischen Eigentümlichkeit einerseits, wie Beginn an den Händen und Vorderarmen, an den Füssen und Unterschenkeln, Vorhandensein von fibrillären Zuckungen, Entartungsreaktion etc. und leichte Sensibilitätsstörungen, und der anatomischen Veränderungen anderseits, nämlich Erkrankung der Muskeln und der peripheren Nerven, während die vorderen Wurzeln und die Ganglienzellen in den vorderen Wurzeln keine Veränderung zeigen, als eine nosologisch

selbständige Erkrankungsform angesehen. Mit diesem Krankheitsbild tritt als neues Symptom die Störung in der Sensibilität auf.

Der Streit um die Verschiedenheit, beziehungsweise Einheit der spinalen Muskelatrophie und der als myopathisch aufgefassten Dystrophia muscularis progressiva wird noch weitergeführt. Pick beschäftigt sich von neuem mit dieser Frage in einem 1900 erschienenen Aufsatz „Zur Kenntnis der progressiven Muskelatrophie". Er sagt: „Den klinischen Differentialmomenten kommt keine absolute Beweiskraft zu, denn:

1. Die fibrillären Zuckungen und die Entartungsreaktion fehlen oft bei chronischem Verlauf der spinalen Muskelatrophie (Hoffmann), kommen hingegen bei sicheren Dystrophien mitunter vor (Erb, Wiersma, Hoppe, Oppenheim, Cassirer, Donath).

2. Neuere Beobachtungen lehrten, dass auch dem Zeitpunkt des Beginnes und der Familiarität und Heredität keine ausschliessliche Bedeutung zukomme; denn es wurden Fälle bekannt von späterem Auftreten der Dystrophie, z. B. im 71. Lebensjahr (Linsmayer) und von Familiarität oder Heredität bei anatomisch sicher gestellter spinaler Muskelatrophie (Hoffmann, Werding)."

Auch die anatomischen Ergebnisse bereiten der strikten Trennung der Dystrophie und der spinalen Atrophie Schwierigkeiten.

1. Man hat bisher angenommen, die Muskeln zeigten bei Dystrophie nur „einfache" Atrophie mit Verschmälerung, aber erhaltener Querstreifung, sowie Hypertrophie der Muskelfasern. Bei der spinalen Form dagegen soll „degenerative" Atrophie der Muskelfasern mit völligem Zerfall nachzuweisen sein.

Jedoch hat sich bei verschiedenen spinalen Formen auch einfache Atrophie gezeigt.

2. Experimentelle Untersuchungen haben gezeigt, dass nach Nervendurchschneidung nur „einfache“ Atrophie zu stande kommt, während die sogenannten degenerativen Veränderungen wahrscheinlich als Folge von Nebenursachen aufzufassen sind (Stier).

3. Der anatomische Befund des Nervensystems ist nicht strikte ausschlaggebend, denn auch bei klinisch-typischen Dystrophien ergab die mikroskopische Untersuchung Veränderung der grauen Vorderhörner (Erb, Schultze, Pick, Kahler, Frohmeier, Haubner, Preisz).

Die Anschauung, dass die Muskelatrophie bei der spinalen und bei der myopathischen Form sich sicht mehr dadurch unterschiede, dass sie bei der ersteren „degenerativ“, bei der letzteren „einfach“ wäre, hat sich erst in den letzten Jahren Bahn gebrochen. Schmaus hat in seinem 1901 erschienenen Buch „Vorlesungen über die pathologische Anatomie des Rückenmarks“ den Satz aufgestellt, dass bei allen Gruppen der motorischen Systemerkrankung, nämlich bei der Degeneration der gesamten corticomuskulären Leitungsbahn von den Rindenzellen bis inklusiv zu den Muskeln (amyotrophische Lateralsklerose), ferner bei der Degeneration der Vorderhörner des Rückenmarks, der Nerven und der Muskeln (progressive spinale Muskelatrophie), dann bei der Erkrankung der peripheren Nerven und der Muskeln (neurotische Atrophie), sowie bei der alleinigen Erkrankung des Muskels (Dystrophia muscularis progressiva) sich die Muskeln in wesentlichem Grad mit anatomischen Veränderungen beteiligen, ohne dass dabei die einzelnen Erkrankungsformen histologisch charakterisiert wären. Er hebt hervor, dass die anatomische Veränderung des Muskels in keiner Weise einen Aufschluss darüber gebe, wo die Erkrankung zuerst einsetzte, ob sie den Muskel primär oder erst sekundär befallen hat. Nur in einem Bruchteil der Fälle, die eine Erkrankung in allen

Gebieten des peripheren, motorischen Neurons in Muskeln, Nerven und Vorderhornzellen nebeneinander erkennen lassen, gehe der Prozess wirklich vom Vorderhorn aus; ebensogut könne er primär im Muskel einsetzen und aufsteigend die Nerven und Vorderhornzellen befallen oder in den peripheren Nerven seinen Angriffspunkt finden. Er behauptet, dass sich nur vom klinischen Standpunkt aus die einzelnen Formen auseinanderhalten liessen.

Schon einige Jahre früher hatte Cramer in seinem kritischen Referat über die pathologische Anatomie der Muskelatrophien festgestellt, dass zwischen den neurotisch und spinal bedingten und den primär myopathischen Atrophien der Muskeln kein durchgreifender Unterschied bestehe.

Haushalter veröffentlicht drei Fälle, welche zeigen, wie sich allmählich die Grenzen zwischen primärer Myopathie und der vom Nervensystem abhängigen progressiven Muskelatrophie verwischen.

Goebel schreibt in seinem zusammenfassenden Referat über die seit 1893 erschienenen Fälle der progressiven spinalen Muskelatrophie vom Jahre 1898: Es gibt eine spinale Form der progressiven Muskelatrophie; jedoch ist dabei der anatomische Befund nicht charakteristisch.

Als interessante Thatsache möchte ich hier noch anführen, dass Pick bei der mikroskopischen Untersuchung die Muskelfasern in den Muskelspindeln auch bei hochgradigster Dystrophie unversehrt fand. Er zog daraus den Schluss, dass die Muskelspindeln Organe sensorischer Natur sind und speziell als Vermittler eines Teiles der als Muskelsinn zusammengesetzten Empfindungsqualitäten dienen.

Auf Grund der neuesten Forschungen stehen wir jetzt auf dem Standpunkt, dass sich wohl klinisch, nicht aber anatomisch eine spinale und eventuell auch neurotische Form

der Muskelatrophie von einer myopathischen Dystrophie trennen lässt. Der Muskelbefund ist bei beiden prinzipiell nicht verschieden.

Die Heredität der Erkrankung, das familiäre Auftreten, der Beginn entweder in der Kindheit oder wenigstens in der Jugend haben immer dazu Veranlassung gegeben, eine erbliche Beeinflussung des Nervensystems anzunehmen, und man hat deshalb immer am Nervensystem Veränderungen finden zu müssen geglaubt; war der mikroskopische Befund ein negativer, so hat man an einen mikroskopisch nicht sichtbaren Einfluss von seiten des Nervensystems gedacht, man hat trophische Zentren angenommen.

Ob diese Ansicht von der neuropathischen Genese in diesem Sinne gerechtfertigt ist, wird durch eine Mitteilung Picks sehr fraglich: „Befunde von Leonowa und Petrén, nach welchen an menschlichen Missbildungen mit Amyelie trotz vollständigen Fehlens von Vorderhornzellen und der vorderen Wurzeln die Muskelfasern eine normale Ausbildung erfahren hatten, zeigen, dass die embryonale Anlage der Muskeln vom Nervensystem im weitesten Grade unabhängig ist, und so werden wir auch schliessen können," fährt Pick fort, „dass sich Abnormitäten dieser Anlage unabhängig vom Nervensystem entwickeln können."

Pick führt weiter aus, dass die neueren Untersuchungen zu einer Einschränkung der landläufigen Vorstellungen über den trophischen Einfluss des Nervensystems auf die Muskeln führen, und indem sie für die letzteren eine grössere Unabhängigkeit in trophischer Beziehung erweisen, sprechen sie für die Annahme einer primär myopathischen Entstehung der Dystrophie.

So stehen wir denn auf Grund der neuesten Forschungen auf demselben Standpunkt, den Friedreich schon vor 30 Jahren einnahm. Die ersten Forschungen seit jener Zeit,

die wir vor allem Erb verdanken, haben zu einer Trennung der progressiven Muskelatrophien geführt, die neueren Ergebnisse besonders auf anatomisch-histologischem Gebiet schliessen eine strikte Trennung aus, und wir müssen wohl jetzt diese Muskelatrophien als ein einheitliches Krankheitsbild auffassen. 30 Jahre eifrigster, umfangreichster und mühsamster Forschung haben dazu geführt, dass wir wieder auf dem alten Ausgangspunkt angelangt sind, doch auch hier ist die Geistesarbeit nicht vergebens gewesen, die Forschung hat einen mächtigen Schritt vorwärts gethan, dadurch, dass sie ein weites Gebiet, von dem anfangs fast nur die Grenzen gezogen waren, nun in seinem gesamten Inhalt unserem Verständnis und unserer Erkenntnis eröffnet hat.

Literatur.

Friedreich, Über progressive Muskelatrophie, über wahre und falsche Muskelhypertrophie. Berlin 1873.

Lichtheim, Archiv für Psych. Bd. VIII. 1878.

Erb, Electrotherapie. 1882.

Moebius, Schmidts Jahrbücher der Medizin. 1883.

Erb, Über die juvenile Form der progress. Muskelatr. etc. 1883.

Remak, Über geleg. Beteil. der Gesichtsmusk. bei der juvenilen Form der progress. Muskelatr. Neurol. Zentralblatt Nr. 15.

Schultze Fr., Über den mit Hypertrophie verbundenen Muskelschwund etc. Wiesbaden.

Erb, Muskelbefund bei der juvenilen Form der Dystr. musc. progr. Neurol. Zentralblatt Nr. 13.

Erb, Über Dystrophia musc. progr. Archiv für Psych. XX.

Israel, Über Dystrophia musc. progr. Inaug.-Dissert. Freiburg.

Strümpell, Zur Lehre der progress. Muskelatr. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1893.

Cramer, Krit. Ref. über die path. Anat. der Muskelatr.

Strümpell, Patholog. und Therap. der inneren Krankheiten.

Goebel, Zusammenfass. Ref. über die seit 1893 erschien. Fälle der progr. spin. Muskelatrophie. 1898.

Schunke, Zur Lehre v. d. Dystr. musc. progr. Greifswalde 1901.

Pick, Über progr. Muskelatr. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1900.

Schmaus, Vorles. über die pathol. Anat. d. Rückenmarks. 1901.

Schmidts Jahrbücher der Medizin 1892—1901.

Lebenslauf.

Der Unterzeichnete wurde am 5. September 1878 geboren zu Baudenbach in Mittelfranken als Sohn des dort im Amte stehenden K. Pfarrers Christian Illing, protestantischer Konfession. Im Jahre 1883 zog ich mit meinen Eltern nach München, woselbst ich vom Jahre 1884—1888 die Volksschule besuchte. Vom Herbst 1888 an frequentierte ich das K. Luitpold-Gymnasium, das ich am 13. Juli 1897 absolvierte. Hierauf bezog ich im Herbst 1897 die K. Ludwig-Maximilians-Universität München, an der ich das erste Semester Philosophie studierte, im zweiten Semester wandte ich mich dem Studium der Medizin zu, legte im Herbst 1899 das Tentamen physicum ab und unterzog mich vom März 1902 bis 6. Juni 1902 der medizinischen Approbationsprüfung.

Ludwig Illing,
approb. Arzt.